



Клинический случай Болезнь Виллебранда

Лапыко Мария, 5 курс, педиатрический факультет

БВ III типа:

БВ типа III встречается редко, только у 1–3% пациентов с БВ.

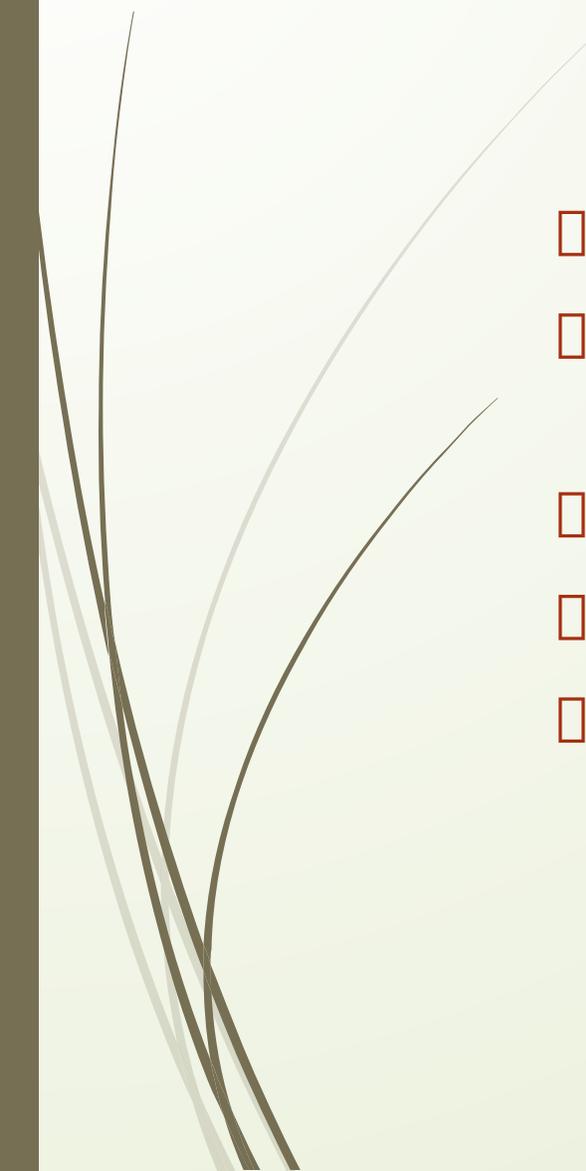
Поскольку одной из функций VWF является связывание с FVIII и его защита от преждевременного протеолиза, для пациентов с БВ типа III характерно не только отсутствие VWF, но и очень низкая FVIII:C.

Для купирования острых кровотечений таким пациентам необходимо вводить VWF и FVIII.

БВ типа III – наиболее тяжелая форма болезни, так как VWF практически полностью отсутствует.



Анамнез жизни

- Девочка Б., 5 лет
 - Ребенок от первой беременности, протекавшей без особенностей, первых самостоятельных родов
 - Раннее развитие по возрасту
 - Гематологический анамнез не отягощен
 - Группа крови III, резус +.
- 



Анамнез заболевания

- Наблюдается гематологом с диагнозом Болезнь Виллебранда, в анамнезе –
- рецидивирующие носовые кровотечения,
- кожный геморрагический синдром,
- спонтанные кровотечения из слизистых оболочек полости рта,
- гемартрозы голеностопных суставов.



Анамнез заболевания

- Дата первой госпитализации 19.03.15-20.03.15 (возраст 9 месяцев)
- Жалобы на появление экхимозов и гематом при минимальной травматизации
- Из осмотра: кожные покровы розовые, множественные гетерохромные экхимозы, единичные мелкие гематомы на туловище, лице, верхних и нижних конечностях. Видимые слизистые розовые, геморрагий нет.

Алгоритм обследования:

Уровень оценки	Необходимые тесты
Скрининг	vWF:Rco
Диагностика типов	vWF:Rco vWF:Ag
Всегда: АЧТВ, ПВ, фибриноген, ТВ, ОАК, FVIII:C	



Данные лабораторных исследований

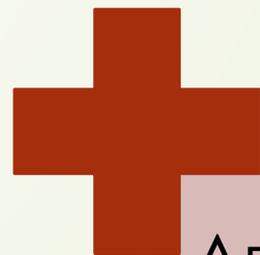
- Общий анализ крови – все показатели в пределах нормы

Исследование системы гемостаза

ТЕСТ	Ед.измерения	Результат	Норма
Протромбиновый индекс	%	107,4	75-130
<u>АЧТВ</u>	<u>сек</u>	<u>67,2</u>	<u>28-43</u>
<u>Ф. VIII</u>	<u>%</u>	<u>2,7</u>	<u>50-200</u>
Ф. IX	%	76,3	50-200
<u>Ф. Виллебранда (антиген к ФВ)</u>	<u>%</u>	<u>1,4</u>	<u>50-150</u>
<u>vWF:Rco</u>	<u>%</u>	<u>2,8</u>	<u>48,2 - 209</u>
фибриноген	г/л	2,1	1,8-3,5
Тромбиновое время	сек	18	15-20



Агрегация тромбоцитов



Агрегация
тромбоцитов с
коллагеном,
АДФ,
адреналином в
пределах
нормы



С
ристоцетином
агрегация
снижена

Геморрагический
синдром

- ЭКХИМОЗЫ
- ГЕМАТОМЫ

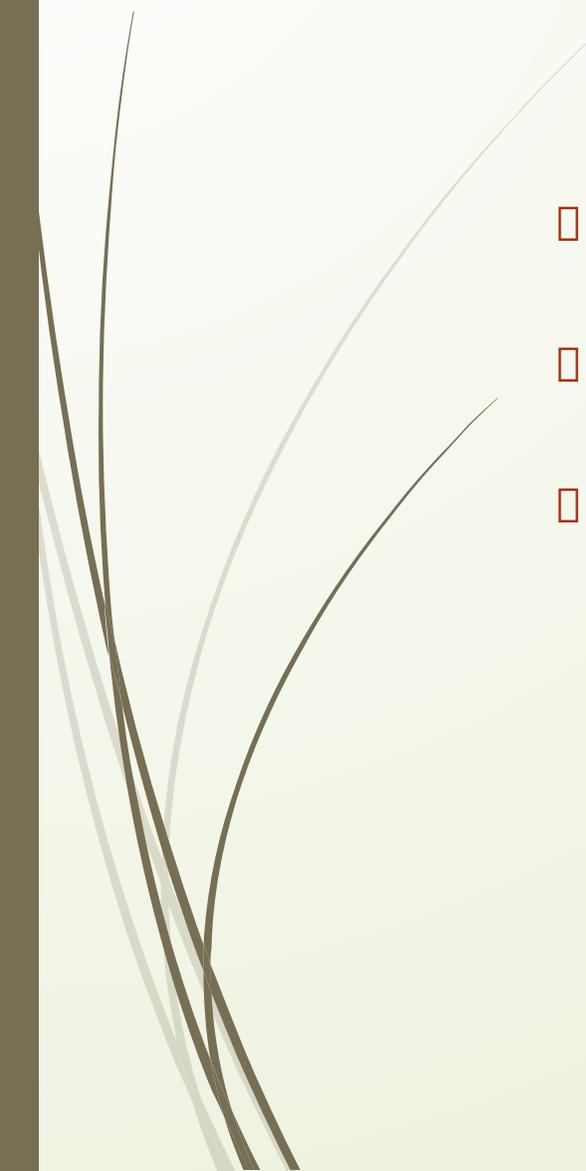
Изменение
коагулограммы

- АЧТВ ↑
- Ф. VII ↓
- Ф. Виллебранда ↓

Болезнь
Виллебранда
III тип



Заключение



- У ребенка выявлено врожденное нарушение системы гемостаза: Болезнь Виллебранда, тип III.
- Ребенок нуждается в профилактическом лечении препаратами концентрата ф. VIII с фактором Виллебранда
- Выписан в удовлетворительном состоянии.

Последующие госпитализации:

22.11.2015
Возраст – 1 год 5 месяцев.
Причина – кровотечение из уздечки верхней губы.

17.02.2017
Возраст – 2 года 8 месяцев.
Причина – обследование перед комиссией МСЭ

21.01.2019
4 года
Продолжение гемостатической терапии, контрольное обследование

Лечение. Препараты концентрата vWF/FVIII, используемые для терапии БВ в России:

Гемате П

Соотношение
vWF/FVIII: 2,4/1

**Используется
у данной
пациентки**

Вилате

соотношение
vWF/FVIII; 0,9/1

Противопоказания:
Детский возраст до 6 лет
(недостаточность
данных), индивидуальная
непереносимость.

Из выписки 27.10.17
– аллергическая
реакция на
препарат Вилате

Лечение

- Профилактическая заместительная гемостатическая терапия – Гемате П в/в по 500 МЕ через два дня на третий.
- С целью гемостаза при кровотечениях ребенку показано внутривенное струйное введение Гемате П в дозе 500 МЕ.
- Весна – осень противорецидивные курсы – дицинон.



Дальнейшее ведение:

- Пациенты с тяжелой формой и пациенты, получающие постоянное профилактическое лечение – диспансерное наблюдение – не менее 4 раз в год.
- Профилактика травм, ограничение физической нагрузки
- Оперативное лечение и другие травматические манипуляции под наблюдением гематолога на фоне гемостатической терапии концентратами
- Противопоказан прием аспирина и производных салициловой кислоты
- При кровотечении – обращение в гематологический центр
- Показания для экстренной госпитализации: кровоизлияния в жизненно важные органы.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

